

La luxation spontanée de l'atlas sur l'axis chez l'adulte.

Contribution à son étude clinique et radiologique.

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Denise ALBRECHT

DE

GENÈVE (SUISSE)

THÈSE N° 2332

AMBILLY-ANNEMASSE
IMPRIMERIE FRANCO-SUISSE
1956

La luxation spontanée de l'atlas sur l'axis chez l'adulte.

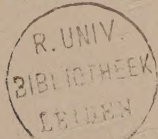
Contribution à son étude clinique et radiologique.

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE
PAR

Denise ALBRECHT
DE
GENÈVE (SUISSE)

THÈSE N° 2332



AMBILLY-ANNEMASSE
IMPRIMERIE FRANCO-SUISSE
1956

La Faculté de Médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur G. DE MORSIER, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 14 septembre 1955.

Le Doyen : Fernand CHATILLON.

THÈSE N° 2332.

Nous prions Monsieur le Professeur G. DE MORSIER, Directeur du Service de Neurologie, de trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée. Nous le remercions très sincèrement de nous avoir inspiré le sujet de cette étude et d'en avoir accepté la direction.

Notre gratitude va également à Messieurs les Docteurs A. WERNER et F. MARTIN qui nous ont aidée de leurs précieux conseils, et au Docteur VOLUTER, qui a eu l'obligeance de revoir certains chapitres de ce travail.

INTRODUCTION

La littérature médicale offre de nombreux exemples de luxation de l'atlas sur l'axis. Cependant, ces observations se rapportent presque toutes à une série de faits bien étudiés et différents de ceux que nous exposons ici. Il s'agit en effet de luxation secondaires à des lésions traumatiques ou des processus pathologiques destructifs, inflammatoires ou néoplasiques, des structures osseuses de la charnière occipito-cervicale. On n'a décrit, par ailleurs que quelques observations de luxation spontanée primaire, cas dont la pathogénie et l'étiologie ont suscité de nombreux problèmes non résolus. De telles luxations spontanées se rencontrent le plus souvent chez l'enfant. Elles ont été décrites sous le nom de maladie de Grisel ou torticolis naso-pharyngien ¹.

Nous avons eu l'occasion de suivre un patient adulte dont le syndrome analogue évoluant sur une luxation supposée primitive de l'atlas sur l'axis a nécessité la mise en œuvre d'une thérapeutique orthopédique compliquée, couronnée de succès. La pathogénie et l'étiologie possibles de cette luxation seront discutées ici sur la base des documents cliniques et radiologiques que nous apportons, vérifiées à l'opération, et comparés aux données des cas publiés précédemment.

¹ Les dénominations diagnostiques usitées dans les cas de cette série sont :

Maladie de Grisel (DESFOSSÉS);
Torticolis nasopharyngien (GRISEL);
Distension luxation (WITEK);
Drehungsverrenkung (SUDEK);
Inflammatory dislocation (FITZWILLIAMS);
Non-traumatic subluxation (BERKHEISER et SEIDLER);
Spontaneous dislocation (HESI);
Spontaneous hyperemic dislocation (WATSON).

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Les observations de luxations atlanto-axoïdiennes spontanées chez l'enfant sont relativement nombreuses. C'est sur la base de ce matériel que l'étiologie et la pathogénie du syndrome décrit par Grisel ont été discutées. Par contre les observations d'un syndrome semblable chez l'adulte sont rares. Une révision de la littérature ne nous a permis de retrouver que 7 cas, dont nous donnons ici le résumé.

1. Le premier cas rapporté est celui de Sir Charles BELL (1830). L'auteur ne donne que peu de renseignements sur l'évolution clinique de l'affection et sur les observations qu'il a pu faire sur ce patient : un adulte souffrant d'un ulcère profond de la paroi postérieure du pharynx présente un syndrome apoplectique; deux heures plus tard la tête du patient tombe en avant et le patient meurt probablement par compression médullaire haute. A l'autopsie, on constate une destruction du ligament transverse par l'ulcère permettant ainsi la luxation.

2. Le deuxième cas est publié par SWANBERG, en 1919. Un soldat de 22 ans est admis le 19 décembre 1917 en clinique; il souffre de rougeole et d'amygdalite foliculaire aiguë. Le 16 janvier 1918, on pratique une tonsillectomie; la nuit même de l'opération, la nuque du patient présente une raideur douloureuse; il quitte l'hôpital peu après sans que ce phénomène ait disparu. Les examens pratiqués à ce moment ne permettent pas de mettre une infection locale en évidence. Radiologiquement, on constate une ostéoarthrite atlanto-axoïdienne. Les autres examens, en particulier les contrôles sérologiques, sont tous négatifs. Le patient est traité à l'acide acétylsalicylique et au bicarbonate de soude. Six mois plus tard, il est à nouveau admis; l'état général est bon; on constate une raideur douloureuse de la nuque qui résiste à toute tentative de mobilisation passive. La tête est portée en antéflexion modérée. Les plaintes subjectives se résument en douleurs intolérables au niveau de la nuque à chaque mouvement et des céphalées continuelles. Objectivement : hyperréflexie patellaire; les autres examens sont tous négatifs. Le contrôle radiologique met en évidence une luxation simple bilatérale antérieure de l'atlas sur l'axis sans fracture. Aucun signe d'arthrose de la colonne cervicale. Des clichés stéréoscopiques montrent que la dent est libre avec suppression de contact entre les processus articulaires supérieurs de l'axis et les processus articulaires inférieurs de l'atlas. Malgré cette disposition anatomique particulière, on ne constate aucun signe de compression médullaire. On admet à ce moment qu'il y a rupture du ligament transverse. Lors de nouveaux examens cliniques, on sent à la palpation du naso-pharynx une voussure résistante qui correspond à la protrusion de l'arc antérieur de l'atlas sous les parties molles; celle-ci occupe une large partie de la cavité rétro-nasale. Une réduction sous narcose est

tentée; cependant, après cette intervention, la raideur de la nuque est augmentée et le contrôle radiologique ne montre aucune amélioration. Le malade refuse alors toute autre thérapeutique. Une enquête approfondie, conduite à l'hôpital où l'amydalectomie avait été pratiquée six mois auparavant, ne permet pas d'admettre un mécanisme traumatique. En effet, le patient et le personnel médical nient tout acte violent. C'est pourquoi l'auteur admet, quoique avec réticence, l'hypothèse d'une rupture ligamentaire, sans en expliquer la pathogénie.

3. En 1930, FOXE et FRIEDMANN rapportent l'observation suivante : une femme de 35 ans est admise en clinique le 21 mai 1929 pour des troubles moteurs au niveau de la jambe et du bras gauches. Les antécédents personnels ne donnent aucun renseignement intéressant. A 20 ans, la patiente a présenté une fièvre rhumatismale à évolution favorable; l'affection remonte à six semaines environ. Elle débute par une rechute du rhumatisme articulaire. Deux jours avant l'entrée, la malade se sent faible et perd connaissance avec chute, suivie d'un état prolongé de stupeur; l'état général est bon. Les examens mettent en évidence une hémip légie gauche avec parésie faciale supranucléaire gauche, absence des cutanés abdominaux à gauche et un signe de Babinski bilatéral avec prédominance à gauche. L'auscultation cardiaque permet de suspecter un rétrécissement mitral. Le liquide céphalorachidien est teinté de sang; sa pression est légèrement augmentée. On pose alors le diagnostic d'endocardite septique subaiguë avec embolie cérébrale. Le 27 mai, on observe une amélioration; cependant, la tête est tenue en position particulière : le visage est légèrement tourné vers la gauche et incliné, de sorte que l'axe de la tête fait avec celui du tronc un angle obtu vers la droite. On peut rétablir passivement la position normale de la tête pendant l'examen. Cependant, on a l'impression que ces mouvements passifs intéressent le segment cervical inférieur. En outre, on constate la présence d'une voussure résistante de la mâchoire droite. Après avoir supposé qu'il s'agit d'un trismus avec adénite, on constate, lors d'un nouvel examen, que la voussure est due au processus transverse de l'atlas. Dans la région gauche correspondante il y a une dépression. L'apophyse épineuse de l'atlas est légèrement déplacée sur la droite. On ne constate aucun symptôme de compression médullaire. Le diagnostic de luxation atlanto-axoïdienne est contrôlé radiologiquement. L'état général de la patiente interdit une réduction et, le 18 juin de la même année, survient la mort par cachexie; l'autopsie n'a pas été pratiquée. L'auteur conclut à l'utilité des contrôles radiologiques pour établir les diagnostics différentiels entre la luxation latérale simple et la luxation avec rotation; il ne se prononce pas quant à l'étiologie et la pathogénie de la luxation.

4. Observation de STAMMERS et FRAZERS (1933) : En août 1932, un homme de 30 ans, machiniste, est admis en clinique; il se plaint de raideur douloureuse de la nuque et de faiblesse de la jambe droite, de paresthésies et de faiblesse de l'avant-bras gauche et de la main gauche; il a joui d'une bonne santé jusqu'à il y a 5 ans. A ce moment surviennent des douleurs dorsales et lombaires et en six mois se développe une cyphose traitée par le port d'un corset plâtré. Celui-ci diminue la cyphose et fait disparaître le syndrome douloureux. Un an avant l'admission, apparition de douleurs au niveau cervical, ainsi que blocage progressif avec perte des mouvements de rotation de la tête et position en antéflexion importante, à tel point que le menton s'appuie sur le sternum et que la bouche ne peut plus être ouverte complètement. En juillet 1932, installation progressive d'une faiblesse de la jambe droite et de maladresse de la main gauche. On ne met aucune affection particulière en évidence dans les antécédents; l'état général est bon. On observe une légère congestion de la muqueuse pharyngée, les amygdales sont augmentées de volume mais non septiques, la colonne cervicale est bloquée en flexion;

impossibilité de tout mouvement de rotation et de flexion latérale de la tête; cyphose dorsale; le segment lombaire est intact. Parésie de la jambe droite avec hyperréflexie et signe de Babinski; diminution de la sensibilité à la douleur, au chaud et au froid dans la jambe et le pied gauches; pas de blocage à la ponction lombaire; le liquide céphalorachidien est normal; les examens sérologiques sont négatifs; la radiographie de la colonne vertébrale montre : une cyphose dorsale avec calcification du segment cervico-dorsal du ligament commun antérieur, une luxation antérieure de l'atlas sur l'axis sans signe de fracture de l'odontoïde. A la palpation du pharynx, on sent l'arc antérieur de l'atlas se projeter en avant sous les parties molles de la paroi postérieure.

En résumé, on constate dans ce cas une luxation spontanée de l'atlas sur l'axis, survenue progressivement au cours d'une affection chronique de type rhumatismal. L'origine, selon l'auteur, en est probablement toxique. Cependant, aucun foyer septique n'a pu être mis en évidence. On admet qu'il existe ici un relâchement ligamentaire avec bursite entre l'odontoïde et le ligament transverse. C'est pourquoi les auteurs parlent de luxation-distension simultanée à une arthrose non spécifique de la colonne (spondylitis deformans). Admettant que le ligament ne pourrait se raccourcir et qu'ainsi une nouvelle luxation serait toujours possible, peut-être mortelle, on confectionne une minerve plâtrée enveloppant la tête et le cou dans la position même adoptée par le malade; le syndrome neurologique régresse en six semaines. On confectionne alors un nouveau plâtre avec léger redressement; dans les mois qui suivent plusieurs plâtres sont confectionnés et chaque fois on observe une lente amélioration orthopédique. La catamnèse cesse malheureusement environ six mois après l'instauration du traitement.

5. En 1934 RAMON rapporte un nouveau cas. Il s'agit d'un homme de 47 ans, atteint d'un phlegmon rétropharyngien accompagné de violentes contractures des muscles du cou et de la nuque et qui, quatre jours après évacuation chirurgicale de l'abcès, présente une paralysie progressive des membres inférieurs, du tronc et du membre supérieur droit avec rétention d'urine; il succombe subitement 48 heures plus tard par accident cardio-respiratoire de type bulbaire. L'autopsie, malheureusement incomplète, ne permet pas de mettre en évidence de lésion rachidienne ou médullaire susceptible d'expliquer cette issue; cependant, on admet qu'il y a eu luxation antérieure spontanée de l'atlas sur l'axis, luxation passée inaperçue à l'autopsie; il est en effet possible que les manœuvres au cours de celle-ci aient conduit à une réduction.

6. WILSON, MICHELE et JACOBSON publient, en 1940, l'observation d'une femme de 62 ans, ménagère; elle est admise en clinique le 7 février 1938 pour raideur progressive de la nuque et infection respiratoire ayant débutée deux semaines auparavant. Elle présente un état inflammatoire des voies respiratoires supérieures avec douleur rétrosternale et raideur douloureuse de la nuque. Examen somatique : bon état général, exophtalmie modérée, hyperréflexie tendineuse avec tendance au clonus bilatéral des rotules et des chevilles. La force segmentaire et la coordination sont conservées à tous les niveaux; il n'y a pas de troubles de la sensibilité. On pose le diagnostic d'infection banale des voies respiratoires supérieures, de foyer bronchopneumonique, d'artériosclérose avec hypertrophie cardiaque, d'hyperthyroïdie et de luxation possible de l'atlas sur l'axis. Un contrôle radiologique de la colonne cervicale ne met pas de luxation en évidence. Douze jours après l'admission survient une parésie de la vessie avec distension abdominale et atonie intestinale. Deux jours plus tard, la tétraparésie devient évidente et progresse en 72 heures pour aboutir à une quadriplégie, flasque au niveau des membres supérieurs et spastique aux extrémités inférieures. En outre, on observe un déficit de la sensibilité de type radiculaire au niveau des bras.

Les troubles sphinctériens vésicaux et anaux s'aggravent. Un nouveau contrôle radiologique montre à ce moment une luxation par déplacement de l'atlas vers la gauche. Une extension de la tête par traction de Crile est établie. En deux semaines l'amélioration est nette et la patiente peut légèrement bouger les bras et les mains; les troubles sphinctériens diminuent et les fonctions intestinales sont normalement rétablies. Dans le cours des semaines suivantes, la paraplégie régresse complètement. Le 13 juin, on supprime la traction et on mobilise la patiente avec un collet de Thomas. Le 16 août on la libère compétement guérie, portant un collier de cuir qu'elle abandonne du reste bientôt pour des raisons esthétiques. Le contrôle radiologique effectué à ce moment montre que la réduction est complète. La guérison est durable.

7. WEISSBERG et REINSTEIN, en 1940, rapporte l'observation d'un homme de 53 ans qui est admis le 18 avril 1940 en clinique pour douleurs et raideur de la nuque survenues cinq jours auparavant. Une semaine avant l'admission, il présente un état catarrhal des voies aériennes supérieures, au cours duquel s'installe peu à peu la raideur cervicale; celle-ci n'est pas en relation avec des mouvements brusques dus à l'éternuement ou la toux. Il n'y a pas d'antécédent pathologique particulier. Il s'agit d'un homme en bon état général, afébrile, présentant une raideur du tronc et se plaignant de vives douleurs. On observe une hyperémie des voies aériennes supérieures. La denture est en état médiocre; il y a une rigidité marquée de la nuque avec contracture des muscles à ce niveau. La tête ne peut être tournée activement ou passivement sans provoquer de violentes douleurs dans la région sous-occipitale. L'examen neurologique au niveau du tronc et des extrémités donne des résultats normaux. Une radiographie, pratiquée à l'entrée, met en évidence un léger déplacement antérieur du corps de l'atlas sur l'axis avec diminution de l'espace intervertébral; la lordose cervicale est effacée. On applique une extension avec minerve du 19 avril au 7 mai, puis on pose un collet plâtré de Schanz; le 3 juin 1940, lors d'un contrôle, on constate la réduction complète de la luxation; le plâtre est alors enlevé, le malade ne présente plus aucun symptôme subjectif ou objectif au niveau cervical. La guérison paraît durable.

CHAPITRE II

RAPPEL ANATOMIQUE

La charnière atlanto-axoïdienne est faite de 4 articulations distinctes :

1. Articulation atlanto-odontoïde de Cruveilhier;

2. Articulation entre la surface postérieure de l'apophyse odontoïde et la surface antérieure du ligament transverse;

3 et 4. Articulations entre les surfaces articulaires inférieures de l'atlas et supérieures de l'axis à disposition symétrique de chaque côté de l'apophyse odontoïde.

Une membrane synoviale délimite et enferme chaque articulation, y compris l'odontoïdo-transverse où l'on décrit un sac synovial. En outre, chacune comporte une capsule articulaire. L'appareil ligamentaire est complexe; par ordre d'importance on décrit :

a) le ligament atlanto-axoïdien antérieur, une structure membraneuse mince en ses bords, épaisse et dense au centre, s'étendant de la partie antérieure de l'atlas à la face antérieure du corps de l'axis;

b) le ligament atlanto-axoïdien postérieur s'étend de l'arc postérieur de l'atlas au bord supérieur de l'arc de l'axis;

c) le ligament transverse de l'atlas, forte bande fixée latéralement aux tubercules des masses latérales de l'atlas et passant en arrière du col de l'apophyse odontoïde ainsi maintenue. En son centre, ce ligament comporte un mince plateau cartilagineux en contact avec l'apophyse odontoïde.

Les 4 capsules articulaires communiquent entre elles et les 2 articulations atlanto-occipitales sous forme d'une structure membraneuse continue.

De nombreux canaux lymphatiques articulaires drainent la lymphe en direction des groupes ganglionnaires rétro-pharyngiens où elle rejoint le flot lymphatique du naso-pharynx. De là,

la lymphe s'écoule dans la chaîne cervicale profonde et se mêle à celle provenant de la région amygdalienne, de l'oreille moyenne, des dents et du nez. Ainsi, il existe une communication lymphatique directe entre les articulations de la charnière cervico-occipitale, en particulier les articulations atlanto-axoïdiennes et la région bucco- et naso-pharyngienne.

La deuxième paire des racines cervicales passe sur une partie de son trajet contre la capsule de l'articulation atlanto-axoïdienne. Cette disposition particulière offre une explication possible aux névralgies occipitales observées dans la plupart des lésions de cette articulation.

Les surfaces articulaires atlanto-axoïdiennes latérales sont toutes deux convexes. En effet, dépourvues de cartilage, les facettes articulaires inférieures de l'atlas sont légèrement concaves. In vivo cependant, cette concavité est comblée par une lentille cartilagineuse donnant ainsi une surface articulaire convexe; ce cartilage lenticulaire mesure au milieu 1,5 mm. d'épaisseur et à sa périphérie 0,5 mm. (Coutts). Une disposition semblable augmente également la convexité des surfaces articulaires supérieures de l'axis; ainsi, lors des mouvements de rotation, le contact articulaire entre les deux surfaces glénoïdes n'est ni permanent ni complet. Lorsque l'atlas est en rotation complète sur l'axis et que la partie périphérique seule des cartilages articulaires est en contact, la hauteur totale de la colonne cervicale diminue de 2 à 3 mm. Dans ce cas de rotation extrême, les espaces inter-articulaires sont occupés par un replis de membrane synoviale. Aussi, la disposition de ces replis synoviaux peut constituer un obstacle à la réduction et à la reposition, ainsi qu'aux mouvements d'une articulation non luxée lors d'un syndrome inflammatoire par formation d'adhérences. Il est possible qu'elle explique également les sensations de craquements nuquaux dans des cas d'arthrite et d'arthrose à ce niveau.

L'arc antérieur de l'atlas est tenu en contact avec l'apophyse odontôïde par le ligament transverse tendu entre les deux tubercules situés au milieu de la face interne des masses latérales atlantoïdiennes. Dans les conditions normales, l'espace interarticulaire atlanto-odontôïde est de 1 à 1,3 mm. Quand cet espace est plus important il y a relâchement du ligament transverse.

La rotation au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne est limitée par les ligaments alaires fixés d'une part à la portion postéro-latérale de la tête de la dent et, d'autre part, latéralement et au-dessus du tubercule interne des condyles occipitaux.

Le canal vertébral est relativement large. Ainsi, lors de la rotation, malgré la réduction du diamètre, il n'y a pas, dans les conditions normales, de compression médullaire. En effet, chez l'adulte, les dimensions moyennes du trou vertébral de l'atlas sont dans le diamètre frontal de 30 mm., et sagittal de 25 mm.; au niveau de l'axis respectivement de 25 et de 19 mm.; au niveau de la troisième vertèbre cervicale de 23 et de 15 mm. A ce niveau, la moelle a un diamètre frontal de 10 mm.

L'amplitude de rotation est plus grande chez l'enfant que chez l'adulte; lorsque la tête est en hyperextension cette amplitude est diminuée, alors qu'elle est augmentée en légère flexion. Il n'y a pas de mouvement de rotation possible entre l'atlas et l'os occipital.

L'examen sur pièces anatomiques montre que pour qu'une luxation se produise, la dent et le ligament étant intacts, il faut une rotation minimum de 65° de l'atlas sur l'axis. Chez l'adulte, le diamètre du canal vertébral est alors réduit à 7 mm. Lorsque le ligament transverse est suffisamment relâché et permet une subluxation en avant de l'atlas sur l'axis, la luxation complète unilatérale est obtenue lorsque la rotation est de 45°; le canal vertébral est alors réduit à un diamètre frontal de 12 mm. Les subluxations de l'atlas sur l'axis avec glissement en avant du premier de plus de 5 mm. sont bilatérales; lorsque la dent est intacte, la luxation antérieure complète oblitère le canal. La subluxation postérieure bilatérale est impossible sans fracture de la dent ou de l'arc antérieur de l'atlas. Lorsque le ligament est intact, une luxation antérieure d'un côté comporte une luxation postérieure contralatérale.

CHAPITRE III

OBSERVATION PERSONNELLE

Walter B., 39 ans, fonctionnaire, est admis dans le service universitaire de Neurologie de l'Hôpital Cantonal de Genève, le 11 avril 1950, pour douleur et raideur au niveau de la nuque et position anormale de la tête.

A l'entrée, les plaintes subjectives sont les suivantes :

1. Douleur intolérable au niveau de la nuque avec irradiation dans les régions sous-occipitales et temporales des deux côtés; celle-ci diminue d'intensité lorsque le patient est en décubitus dorsal, la tête appuyée; les douleurs ne sont pas augmentées à la toux ou à l'éternuement, mais à tous les mouvements de rotation et de flexion de la tête.

2. Extrême raideur de la nuque avec difficulté de tourner la tête de côté, ou de la fléchir en avant ou en arrière.

3. Il n'y a pas de paresthésie ni de troubles moteurs avec faiblesse, ni de difficulté à la miction ou la défécation.

De l'interrogatoire du patient et de l'étude du dossier qui nous a été aimablement remis par le Docteur A. WERNER, médecin traitant au moment de l'admission du patient, nous obtenons les renseignements suivants :

Jusqu'à l'affection actuelle, le patient a joui d'une bonne santé. Cependant, il aurait fait dans l'enfance une poussée légère de rachitisme. A l'âge de 25 ans apparaissent des douleurs dorso-lombaires dont la qualité n'est pas exactement décrite. A 36 ans, le patient est admis à la clinique ophtalmologique universitaire de Genève (Prof. FRANCESCHETTI) pour une première poussée d'iritis droite. A cette occasion, un contrôle radiologique de la colonne dorso-lombaire est établi. En effet, les douleurs dorso-lombaires ont progressé avec extension douloureuse au niveau du sciatique droit. Les lésions radiologiques observées alors sont minimales. En mars 1948, rechute de l'iritis droite qui nécessite une nouvelle admission en clinique ophtalmologique. Dans le courant des mois suivants, alors que l'iritis est en voie d'amélioration, apparaissent des douleurs progressivement plus violentes au niveau de la nuque, accompagnées d'une raideur et de douleurs rhumatismales au niveau de la cheville gauche. Dans le courant de l'été 1948, rechute de l'iritis droite avec amaurose transitoire qui nécessite un nouveau séjour en clinique. On pose, à ce moment, l'indication d'une amygdalectomie qui est

pratiquée, sans complication immédiate, en août 1948 (recherche et élimination d'un foyer d'infection). Quelque temps plus tard, alors que le patient a perdu pratiquement toute vision de son œil droit, un contrôle radiologique de la colonne vertébrale est établi, qui permet de poser le diagnostic de maladie de Pierre-Marie-Bechterew. En conséquence, on recherche à nouveau un foyer infectieux et ordonne une extraction dentaire totale de la mâchoire supérieure. En octobre 1949, on pratique deux trépanations successives de l'œil droit pour menace de glaucome. Au cours des mois suivants, les douleurs et la raideur au niveau de la colonne sont intensifiées et, en mars 1950, un contrôle radiologique de la colonne cervicale met en évidence une luxation antérieure de l'atlas sur l'axis d'environ 1 cm. Le patient est alors adressé dans le service de Neurologie par le Docteur WERNER avec le diagnostic de luxation antérieure spontanée au niveau atlanto-axoïdien.

En résumé, chez un homme en bonne santé habituelle, on assiste à l'évolution de trois affections au cours des 20 années précédentes :

a) dorso-lombalgies avec irradiations sciatiques droites évoluant sur la base d'une maladie de Pierre-Marie-Bechterew;

b) une iritis droite récidivante, compliquée de glaucome et conduisant à une perte presque totale de l'acuité visuelle à droite;

c) douleur et raideur progressives de la nuque qui sont apparues bien avant la preuve radiologique de luxation atlanto-axoïdienne. Le syndrome de raideur douloureuse cervicale est antérieur à l'amygdalectomie et à l'extraction dentaire de l'arcade supérieure. Il est postérieur à l'apparition des douleurs dorso-lombaires sur la base de maladie de Pierre-Marie-Bechterew et évolue dans le temps à peu près simultanément aux différentes poussées d'iritis droite avec menace de glaucome.

Au moment de l'admission dans notre service, les constatations objectives suivantes sont établies : extrême raideur de la nuque, la tête étant tenue en légère flexion en avant; celle-ci forme bloc avec le tronc. Les douleurs cèdent légèrement lorsque la tête est soutenue. La flexion en avant et l'hyperextension de la tête sont très limitées et déclenchent immédiatement des douleurs intolérables. La rotation est impossible au delà d'environ 10°. L'état du patient interdit toute mobilisation passive; de même, on évite la palpation du pharynx. A l'inspection, la nuque est raide; la musculature paraspinale et les trapèzes sont symétriquement et douloureusement tendus. A la pression, l'apophyse C₂, qui est légèrement proéminente, est douloureuse.

Examen neurologique systématique : le fond d'œil à droite ne peut être examiné par le fait d'opacités de la cornée (ulcérations). A gauche, la papille est d'aspect normal, nettement délimitée, les vaisseaux du fond d'œil ne sont pas modifiés. Le champ visuel et l'acuité à gauche sont normaux. A droite, l'acuité est nulle. La pupille droite ne réagit pas à la lumière; à gauche, elle réagit bien. Les mouvements oculaires externes sont par ailleurs normaux et libres. Pas de nystagmus. Le réflexe cornéen est un peu plus vif à gauche qu'à droite. La sensibilité cutanée de la face est conservée à tous les modes. L'innervation des masseters est symétrique. Pas de déviation de la mâchoire inférieure. La mimique et l'innervation faciale volontaire sont symétriques. L'acuité auditive est conservée. Pas de déviation de la langue,

pas d'atrophie ni de fibrillations. Le voile du palais est innervé symétriquement et remonte sur la ligne médiane lors de la phonation. L'innervation des muscles sterno-cléido-mastoïdiens est difficile à apprécier car le patient ne peut effectuer de rotation de la tête. La portion supérieure du trapèze ne paraît pas atrophiée. Pas de dysphagie ni de dysarthrie.

Au niveau des membres supérieurs, le tonus, la trophicité et la force musculaire segmentaire sont conservés. Les mouvements fins des doigts sont agiles à droite et à gauche. La coordination est intacte des deux côtés. La sensibilité est conservée pour tous les modes. Les réflexes tendineux sont vifs et symétriques.

Au niveau des membres inférieurs, les épreuves de posture ne montrent ni abaissement ni déviation; la force segmentaire et le tonus sont symétriques et conservés, sauf pour une très légère faiblesse de la dorsiflexion du pied droit. On trouve également une légère diminution de la circonférence de la cuisse droite, 1,5 cm. à 15 cm. au-dessus du bord supérieur de la rotule. Les réflexes tendineux sont vifs et symétriques; cependant, le réflexe patellaire est probablement un peu plus vif à gauche qu'à droite. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion à droite et présentent une légère tendance à l'extension à gauche. La sensibilité est conservée à tous les modes. La coordination est bonne et symétrique. Les épreuves d'équilibration ne mettent aucune déviation en évidence; la démarche est symétrique, régulière, avec synergie dans les mouvements des membres supérieurs.

Au niveau du tronc, la sensibilité est conservée à tous les modes. Les réflexes abdominaux sont vifs. L'innervation des muscles grands-droits est symétrique. On constate un léger effacement de la lordose lombaire avec blocage de la colonne vertébrale au niveau lombaire et dorsal, sans déviation. Les mouvements actifs et passifs pour apprécier la souplesse de la colonne n'ont pas été pratiqués étant donné l'état de la colonne cervicale.

En conclusion, notre examen objectif met en évidence :

a) une légère asymétrie du réflexe patellaire et une faiblesse de la dorsiflexion à droite, expression probable des sciatiques récidivantes par compression radiculaire;

b) des altérations importantes au niveau de l'œil droit, séquelles des poussées récidivantes d'iritis, sous forme d'une perte de la vision, d'un trouble de la sensibilité cornéenne avec ulcération et blocage de la pupille droite;

c) une maladie de Pierre-Marie-Bechterew ou spondylose rhizomélique ankylosante (voir dossier radiologique);

d) une luxation antérieure symétrique d'environ 1 cm. de l'atlas sur l'axis, avec raideur douloureuse de la nuque et douleur intolérable à la mobilisation à ce niveau. Cet état est accompagné de contractures de la musculature nuquale.

Etude du dossier radiologique : de très nombreuses radiographies ont été faites dans ce cas. Nous les décrirons en les groupant en deux séries; d'une part les radios de la colonne vertébrale dorso-lombaire et du bassin et, d'autre part, les radios intéressant la région cervicale moyenne et supérieure.

Radiographie du bassin de face, 14.8.1946 (fig. 1) : aspect irrégulier et partiellement pommelé des articulations sacro-iliaques des deux côtés. Cet aspect est dû à une densification des surfaces articulaires avec, par endroits, des zones d'ostéoporose indiquant un remaniement à ce niveau. Les articulations coxofémorales sont intactes. On ne constate aucune anomalie des deux vertèbres lombaires inférieures et du sacrum.

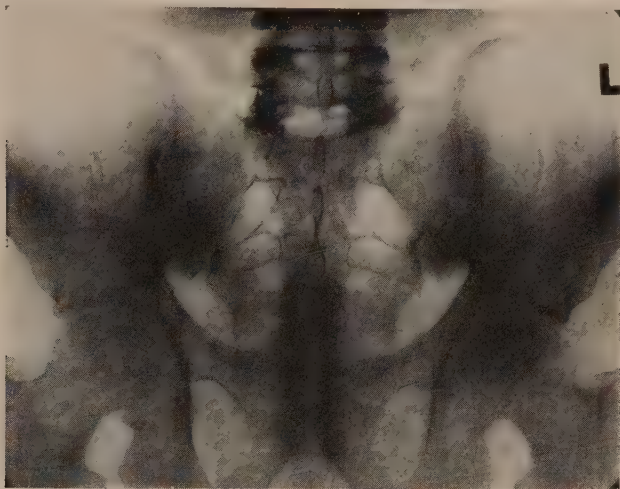


Fig. 1 : Radiographie du bassin, face, 14.8.1946.

Radiographie du bassin, 13.2.1952, prise de face : les articulations sacro-iliaques sont entièrement effacées; la région intéressée présente des zones irrégulières d'ostéoporose et de densification osseuse. Au niveau de l'articulation coxo-fémorale gauche, épaississement du sourcil cotyloïdien alors qu'à droite celui-ci est peu marqué. En outre, des deux côtés, mais particulièrement à gauche, on constate une diminution de l'espace interarticulaire. L'arcade pubienne semble modérément remaniée sous forme d'irrégularités des deux surfaces de symphyse. Le pôle inférieur des deux ischions, particulièrement à droite, présente un aspect très particulier, irrégulier et cotonneux. La colonne lombaire inférieure vue de face présente un aspect radiomorphologique normal.

Radiographie du bassin de face, 12.8.1954 (voir fig. 2) : la ligne interarticulaire sacro-iliaque des deux côtés est effacée et les altérations arthrosiques coxo-fémorales, bilatérales, se sont intensifiées.

Radiographie de la colonne dorsale face et profil, du 14.9.1946 (Docteur J. E. W. BROCHER) : diminution de la cyphose dorsale, léger épaississement des plateaux vertébraux dans la région dorsale moyenne et apparition de quelques ostéophytes à l'angle antérieur supérieur et inférieur de plusieurs vertèbres dorsales. La distribution de ces ostéophytes est irrégulière; les espaces intervertébraux sont conservés. Sur la radiographie de face, établie à la même époque, on ne constate que peu de lésions appréciables. Il s'agit surtout d'une ostéoporose irrégulière des vertèbres dorsales moyennes et supérieures. Aucune déviation de la colonne.

Radiographie de la colonne dorsale, face et profil, 30.5.1949 (Institut Hopf, Berne) : les formations ostéophytaires précédemment décrites sont actuellement plus développées, particulièrement dans la région dorsale moyenne; l'ostéoporose est nette et les plateaux vertébraux sont, particulièrement dans leur secteur antérieur, légèrement épaissis et irréguliers (tôle ondulée). Au niveau des vertèbres dorsales $D_6 - D_7$ on aperçoit l'apparition d'une syndesmose. Sur la photo de face, on constate l'existence d'une très légère scoliose à convexité dorsale gauche, et des remaniements ostéophytaires aux angles latéraux des vertèbres dorsales moyennes et supérieures.



Fig. 2 : Radiographie du bassin, face, 12.8.1954.

Radiographie de la colonne dorsale, face et profil, en décubitus latéral gauche, 13.2.1952 : l'aspect général radiomorphologique de ces documents n'est pas modifié. Cependant, les ostéophytes décrits précédemment se sont développés; on trouve, en plus de la syndesmose en $D_6 - D_7$, une syndesmose en $D_2 - D_3$. L'ostéoporose est toujours très marquée. De face, la légère scoliose est présente. En outre, par le fait du processus ostéoporotique, on constate une irrégularité du dessin des pédicules vertébraux dans la région dorsale supérieure.

Contrôle du 12.8.1954 : on ne constate qu'une aggravation très modérée sous forme d'ostéophytes dorsaux.

Ainsi, les documents radiologiques s'étendant de 1946 à 1954 montrent une lente progression d'une affection de la colonne vertébrale, principalement dorsale et lombaire, ainsi que du bassin, dans la région sacro-iliaque et pubienne; celle-ci correspond aux descriptions de la maladie de Pierre-Marie-Bechterew.

Plus tard, au cours du traitement orthopédique, apparaissent des douleurs articulaires temporo-maxillaires, plus à gauche qu'à

droite, accompagnée de trismus. Une radiographie du 13.2.1952 montre à gauche un remaniement important des parties visibles du condyle de la mandibule et de la cavité glénoïde. En 1950 (le 16.10) un premier contrôle de l'articulation temporo-mandibulaire avait été pratiqué et ne montrait aucune altération radiomorphologique appréciable. Cette nouvelle localisation confirme le diagnostic de maladie de Pierre-Marie-Bechterew. Par radiographie du 16.8.1954 on constate une nette aggravation bilatérale à ce niveau.



Fig. 3 : Colonne cervicale, profil, 30.5.1949.

Radiographie de profil de la colonne cervicale supérieure et moyenne, 30.5.1949 (Institut Hotz, Berne) (fig. 3) : raideur de la colonne cervicale avec effacement de la lordose physiologique; apparition d'ostéophytes au niveau de C_6 et C_7 . Dans la région atlanto-occipitale et axoïdienne, ni déformation ni déplacement appréciable.

Peu avant l'admission en clinique, le dossier radiologique est complété par un document révélateur. Radiographie de la colonne cervicale, face et profil, 25.3.1950 (Docteur SARASIN, Genève).

Profil (fig. 4) : l'atlas est basculé en avant et en bas et l'apophyse odontoïde est déplacée en arrière par rapport à l'arc antérieur de l'atlas. Décalage de l'arc antérieur de l'atlas par rapport à la masse antérieure de l'axis de 1 cm. environ. La courbure cervicale est redressée jusqu'à la hauteur de C₆. L'articulation C₅-C₆ présente, à sa partie antérieure, des appositions ostéophytiques sans diminution nette de la hauteur de l'interligne. Pas de lésion visible au niveau des épines; pas de lésions traumatiques à la base du crâne.

Face : aucune lésion traumatique n'est visible sur les cinq dernières vertèbres cervicales. A la limite supérieure de l'image de l'odontoïde, pas de fracture; mais on note une asymétrie des articulations des masses latérales de l'atlas sur l'axis. Du côté gauche, l'espace est moins visible, irrégulier.



Fig. 4 : Colonne cervicale, profil, 25.3.1950.

Conclusions : subluxation en avant de l'atlas par rapport à l'axis et très forte présomption en faveur de l'existence d'une ankylose occipito-atlantoïdienne.

Cette exploration est complétée aussitôt par les radiographies suivantes :

Radiographie transbuccale de la colonne cervicale, 29.3.1950 (Institut de radiologie, Clinique Générale de Genève, Docteur BABAIANTZ) (fig. 5). (La subluxation antérieure de l'atlas sur l'axis est connue par la radiographie

de profil faite antérieurement.) : Aspect pointu des bords latéraux des facettes articulaires atlanto-axoïdiennes avec évidente ostéophytose marginale. Les interlignes articulaires atlanto-occipitaux sont apparents. L'interligne gauche est plus étroit que le droit avec ostéosclérose subchondrique à cette articulation, relevant vraisemblablement de la spondylarthrite ankylopoïétique dont souffre le patient.

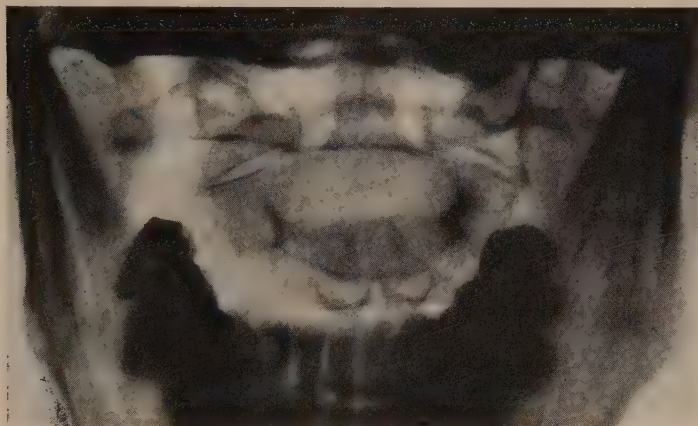


Fig. 5 : Colonne cervicale supérieure, radiographie transbuccale, 29.3.1950.

En résumé, il s'agit d'une luxation de l'atlas sur l'axis qui est apparue entre le 30 mai 1949 et le 25 mars 1950. Celle-ci s'accompagne de phénomènes arthritiques au niveau des articulations, intéressant l'odontoïde et la région atlanto-occipitale et d'altérations ostéophytiques avec ostéoporose au niveau des vertèbres cervicales moyennes et supérieures.

Nous sommes donc en présence d'un cas de luxation spontanée atlanto-axoïdienne, non traumatique, du type Grisel, survenue chez un adulte au cours d'une maladie inflammatoire caractérisée par un syndrome de Pierre-Marie-Bechterew, avec iritis et lésions artrosiques au niveau des chevilles et des articulations maxillaires.

Nous reviendrons dans la discussion sur les relations probables existant entre ces différents syndromes. Les examens de laboratoire systématiques entrepris lors de l'admission du patient dans le service de Neurologie n'ont mis que peu d'altérations en évidence. Le seul élément positif est une accélération importante de la sédimentation globulaire qui se situe à l'entrée à 32/69

(Westergreen), le 16.8.1954 : 15/34. Par ailleurs, la formule sanguine n'est pas modifiée en dehors d'une anémie hypochrome avec un taux d'hémoglobine à 65 %.

Deux lignes de conduite thérapeutique s'offrent à nous, en admettant à ce moment qu'il s'agit d'un torticollis nasopharyngien chez l'adulte (maladie de Grisel). D'une part on pouvait tenter une réduction de la luxation par extension continue ou, éventuellement, par des manipulations ou, au contraire, pratiquer d'emblée une laminectomie décompressive combinée à une greffe, comme cela se fait dans les dislocations traumatiques. Deux facteurs ont incliné la décision du côté de la réduction de la luxation : d'une part la résection de l'arc postérieur de l'atlas et du rebord postérieur du trou occipital ne supprime que les buttées osseuses contre lesquelles la moelle est coincée; elle reste donc sans effet sur la pression exercée par l'apophyse odontoïde sur la surface antérieure de la moelle. D'autre part, la réduction de pareilles luxations atlanto-axoïdiennes d'origine non traumatique étant possible chez l'enfant, nous avons pensé qu'il fallait au moins tenter de l'obtenir, espérant, si nous y réussissions, de n'avoir pas à intervenir chirurgicalement. Par la suite, l'évolution du cas nous a montré que nous devons associer l'une et l'autre méthode. Après une réduction très satisfaisante de la luxation antérieure atlanto-axoïdienne et une récurrence de la luxation, nous nous sommes résolus à une ostéosynthèse, afin de fixer la réduction obtenue par l'extension.

Evolution : dès l'entrée dans notre service, le patient est mis en extension par mentonnière avec poids croissant de 1 à 3 kg. Après trois semaines de celle-ci, nous observons une réduction importante de la luxation qui n'est, au contrôle radiologique, plus que de $\frac{1}{2}$ cm. Cependant, des douleurs violentes sont apparues dans les mâchoires avec irradiation en direction des oreilles des deux côtés, plus à droite qu'à gauche. Ces douleurs se compliquent de trismus. Un contrôle neurologique effectué à ce moment montre qu'il existe une hyperreflexie tendineuse au niveau des membres inférieurs et une légère tendance à l'extension des orteils à gauche. Le 11 mai 1950, le système d'extension est modifié et l'on pose une griffe pariétale selon Crutchfield. Un contrôle radiographique montre alors une réduction complète de la luxation antérieure atlanto-axoïdienne. La réduction totale est obtenue par cette méthode. Aussi, construisons-nous un appareil original destiné à permettre la mobilisation du patient. Cependant, l'appareil construit sur un corset plâtré n'est pas supporté par le malade et doit être enlevé une semaine après avoir été posé (15.6.1950). Aussi, est-on amené à rétablir la traction par minerve plâtrée, la tête en hyperextension : des fourmillements de la main gauche (auriculaire et annulaire) sont survenus. Ces phénomènes parés-thésiques correspondent dans le temps à une rechute avec nouvelle luxation antérieure au même niveau. (Radiographie du 17.6.1950). La minerve est complétée dès le 22 juin par une griffe de Crutchfield; en effet, le tableau clinique se complique de violentes douleurs cervico-occipitales et de vomis-

sements. Cette méthode combinée de traction permet d'obtenir à nouveau une bonne réduction de la luxation. Cependant, le tableau neurologique reste inchangé. Au cours des semaines suivantes, on construit en deux temps un grand appareil plâtré en deux valves, en vue d'une opération en décubitus ventral. Cependant, la conduite du traitement orthopédique est gênée par une nouvelle poussée de douleurs rhumatismales à la cheville gauche (mal-léole externe) et de douleurs au niveau de l'articulation maxillo-temporale gauche. (Les contrôles radiologiques ne mettent, à ce moment, aucune altération en évidence; ainsi, les phénomènes subjectifs douloureux ne peuvent recevoir d'explication satisfaisante.)

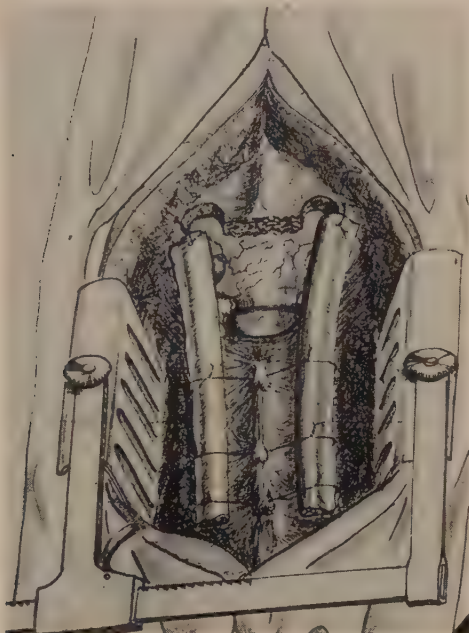


Fig. 6 : Schéma opératoire de l'intervention avec ostéosynthèse (Dr. FEUARDENT).

Quatre mois après le début du traitement conservateur, notre expérience nous montre qu'il est relativement facile d'obtenir par des méthodes orthopédiques une réduction de la luxation. Cependant, celle-ci ne peut être stabilisée. Aussi voyons-nous ici une indication à une intervention par ostéosynthèse et greffons.

Lors de l'intervention orthopédique, la valve postérieure du grand appareil plâtré est ôtée, ce qui donne de larges possibilités d'accès à la région intéressée, puis est remise en place après l'intervention.

Le Docteur WERNER pratique une laminectomie C_1 complétée par la résection du rebord du trou occipital et suivie d'ostéosynthèse occipito-vertébrale par deux côtes fixées d'une part à l'occipital, d'autre part aux lames et apophyses de C_2 à C_4 (fig. 6). Des fragments des côtes D_{10} et D_{11} ont été choisis comme greffons étant donné leur courbure favorable qui pouvait épou-

ser la lordose cervico-occipitale. Au cours de l'opération, on sectionne et résèque la plus grande partie de la membrane atlanto-occipitale épaisse, formant bride sur la dure-mère.

Un examen histologique de ce fragment est pratiqué par l'Institut d'anatomie-pathologie de l'Université de Genève (Prof. RUTHISHAUSER) : fragment fibreux, sans image pathologique. L'arc de l'atlas est également examiné. On constate qu'il s'agit d'un tissu osseux spongieux, largement nécrotique, sans image inflammatoire.



Fig. 7 : Contrôle radiologique (12.8.1954) : le greffon est bien ossifié. On ne constate, 4 ans après l'intervention, aucun déplacement de la greffe ni récidence de la luxation.

Dans les jours qui suivent, régression progressive des douleurs et des phénomènes paresthésiques au niveau de la main gauche. On a, en outre, l'impression que les signes de compression médulaire sont moins nets bien que l'extension au niveau de l'orteil gauche subsiste. Le contrôle radiologique du 30.8.1950 montre que la réduction est maintenue, les greffons en bonne place. L'état général du patient est satisfaisant.

A la suite de cette intervention, le patient reste absolument à plat dans la valve postérieure pendant trois mois. Il se plaint toujours de douleurs au niveau de la mâchoire, sans qu'on en trouve la cause exacte. On admet alors qu'il s'agit d'une arthrite temporo-maxillaire prédominant à droite. Le 27.11.1950 on confectionne un collet de Schantz en cellona (Doc-

teur Naz). A cette époque, un nouveau contrôle radiologique montre que la réduction est parfaitement maintenue. Environ à la même époque, une nouvelle radiographie des articulations de la mâchoire est faite qui ne montre aucune altération morphologique. Le patient quitte le service de Neurologie le 15.12.1950, très amélioré. Cependant, tous les traitements antalgiques appliqués pour les douleurs maxillo-temporales n'ont eu, jusqu'à maintenant, aucun effet durable. Dès le mois de janvier 1951 le patient commence à sortir; la nuque est indolore; il continue à porter le collet de Schantz.

Radiographie de la colonne cervicale, 27.2.1951 : on constate qu'il existe des rapports normaux entre l'atlas et l'axis. Le greffon s'étend de la quatrième cervicale à la face inférieure de l'occipital et paraît d'une bonne densité.

Radiographie transbuccale : l'articulation occipito-atlantoïdienne du côté gauche est très peu visible; l'interligne semble même effacé. Du côté droit l'interligne est très étroit, un peu irrégulier. Articulation des masses latérales de l'atlas avec l'axis d'aspect sensiblement normal. On note cependant que l'odontode est légèrement déplacé vers la gauche.

En février 1952 et novembre 1953, nouveau séjour à la Clinique Ophthalmologique pour cataracte complète de l'œil droit et traitement opératoire. Les douleurs temporo-maxillaires sont toujours violentes, particulièrement à droite.

Contrôle clinique du 16.8.1954 : les douleurs au niveau de la nuque et les céphalées ont entièrement disparu. Les lombalgies sont vives ainsi que les douleurs articulaires avec blocage et craquement au niveau temporo-maxillaire avec irradiation dans l'oreille droite. En outre, des douleurs au niveau métatarso-phalangé droit sont apparues.

La capacité professionnelle est intacte. Cependant, surgissent parfois des vertiges rotatoires violents et très brefs qui ne conduisent pas à la chute.

Objectivement : limitation dans l'ouverture de la bouche (1 cm. d'espace interdental); atrophie des sterno-cléïdo-mastoldiens des deux côtés, mais plus à gauche, ainsi que des muscles de la nuque; légère hyperréflexie rotulienne des deux côtés, plus à gauche qu'à droite, et un signe de Babinski à gauche; douleurs à la percussion des apophyses épineuses L₄ et L₅ avec blocage de la colonne lombaire sans scoliose (distance doigt-sol : 50 cm.); la flexion est uniquement obtenue par le jeu des articulations coxo-fémorales (contrôle radiologique, voir fig. 7).

En résumé : chez un homme de 39 ans qui présente une maladie de Pierre-Marie-Bechterew en évolution, survient, sans traumatisme, une luxation antérieure de l'atlas sur l'axis; celle-ci provoque un blocage douloureux de la nuque et des signes discrets de souffrance des faisceaux cortico-spinaux. Une réduction complète est obtenue par les méthodes orthopédiques qui cependant n'est ni stable ni définitive. Ainsi, une ostéosynthèse avec greffons au niveau cervico-occipital a été nécessaire. Elle fixe d'une façon durable la réduction. Au cours du traitement et des quatre années suivantes l'affection concomitante, iritis et maladie de Pierre-Marie-Bechterew, continue à évoluer. En outre, des symptômes de souffrance médullaire compliquent le tableau clinique dont le mécanisme relève probablement de phénomènes circulatoires (J. MACKEN et F. MARTIN).

CHAPITRE IV

SEMEIOLOGIE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

Ce tableau clinique d'une luxation antérieure spontanée de l'atlas sur l'axis, survenue au cours d'un état inflammatoire, correspond aux observations de GRISEL (1930), groupées sous le terme de torticolis naso-pharyngiens. Elles concernent généralement des fillettes de 8 à 12 ans, présentant un état inflammatoire des voies aériennes supérieures.

OBSERVATIONS ORIGINALES DE GRISEL :

Première observation : M^{lle} L., 8 ans, jusque-là bien portante, subit le 15 juillet 1920, à l'Hôpital Trousseau, l'ablation des amygdales et des végétations. Le lendemain, l'enfant, très fébrile, se plaint d'une douleur vive de l'oreille gauche et bientôt la tête et le cou prennent une attitude vicieuse d'un degré extrême, en même temps qu'apparaissent à la région cervicale latérale supérieure gauche des masses ganglionnaires douloureuses.

Les signes cliniques, la radiographie, indiquent que ce torticolis est dû à un déplacement par rotation de l'atlas, dont la masse latérale gauche est portée en bas et en avant et la masse latérale droite en sens opposé. La malade est mise aussitôt au lit avec une extension continue. Au bout de trois semaines, les mouvements, que n'entrave pas le déplacement articulaire définitif, sont tous effectués sans douleur, la pression de la région sous-occipitale n'est plus pénible et la malade reprend ses occupations pendant le jour à condition de se soumettre pendant la nuit à une extension qui, grâce à l'habitude, ne gêne pas son sommeil.

Deuxième observation : Enfant de 9 ans, M^{lle} B. : le 4 avril 1925 inflammation très aiguë avec gêne douloureuse rhino-pharyngée, laquelle fut considérée comme d'origine grippale. La poussée fébrile dura 8 jours et, dès le lendemain de son apparition, la tête s'inclina fortement sur l'épaule gauche avec rotation à droite. Il y eut aussi une tuméfaction douloureuse des ganglions rétro-angulo-maxillaires, mais surtout à droite et non pas seulement du côté du torticolis; la période fébrile terminée, l'enfant se plaignant de vives douleurs sous-occipitales, fut traitée par des effluves, puis le « faux torticolis » fut immobilisé dans un appareil plâtré pendant huit semaines. En mars 1926, l'attitude vicieuse qui, au début avait été extrême, était encore très accentuée, mais visiblement localisée à la région sous-occipitale. Il n'y a plus ni douleurs ni adénopathie. L'enfant est soumise à l'extension continue pendant quelques semaines, puis reprend ses occupations journalières avec extension durant la nuit. Près de cinq ans après, et malgré une grande amélioration, l'attitude vicieuse, avec toutes ses caractéristiques cliniques et radiographiques, persiste encore.

Depuis cette publication, de nombreux cas de luxations spontanées atlanto-axoïdiennes chez l'enfant, survenant en période inflammatoire naso-pharyngienne aiguë, ont été publiées jusqu'à ce jour. Dans une revue d'ensemble (1949), SULLIVAN cite 39 cas d'enfants chez lesquels on retrouve presque systématiquement une infection des voies aériennes supérieures ou de leurs annexes (amygdalites, pharyngites, abcès alvéolaires, otites, catarrhes rhino-pharyngés). Cependant, 4 cas présentent une luxation spontanée apparue au cours d'un rhumatisme articulaire aigu. Ainsi, le tableau clinique presque constant justifie entièrement chez l'enfant la définition d'un cadre nosologique déterminé, bien que la pathogénie de l'affection soit mal connue. La définition nosologique des luxations spontanées atlanto-axoïdiennes chez l'adulte n'est cependant pas aussi aisée. Par analogie, souvent assez lâche, les observations de ce groupe sont classées également sous le générique de maladie de Grisel. Cependant, par l'évolution et les affections concomitantes diverses, ce type de luxation spontanée se distingue des observations fondamentales de Grisel.

Nous reprenons donc ici les cas connus de luxation spontanée chez l'adulte dont nous avons donné les observations dans un chapitre précédent. Sur cette base, nous décrivons la clinique, l'aspect radiologique et discutons la pathogénie et leur étiologie probable.

Le diagnostic clinique repose sur la triade symptomatique suivante :

1. contractures douloureuses de la nuque avec position anormale de la tête; celle-ci est généralement en antéflexion et, dans certains cas, en légère rotation; les mouvements actifs sont presque totalement supprimés et les mouvements passifs, douloureux, ne sont pas tolérés par le patient;

2. à la palpation de la paroi postérieure du pharynx, on sent une voussure osseuse située au niveau du rhino-pharynx; à l'inspection, on constate en outre une disposition anormale dans les régions sous-auriculaires par asymétrie de la position des apophyses transverses; ces anomalies s'observent dans les cas avec rotation de la tête et asymétrie de la luxation, par exemple dans le cas de FOXE et FRIEDMANN, on constate une voussure résistante à l'angle de la mâchoire à droite, alors que dans la région correspondante gauche on observe une certaine dépression; ici, le visage

est tourné modérément vers la gauche avec la tête inclinée sur l'épaule droite. En outre, dans certains cas, on observe un léger déplacement de l'apophyse épineuse C₂ avec torsion compensatrice de la colonne cervicale moyenne et inférieure.

3. Troubles nerveux centraux de type bulbaire dans quelques cas à évolution aiguë létale. Il s'agit là d'une évolution de type apoplectique bien illustrée par l'observation de Charles BELL et celle de RAMON. Cependant le plus souvent, on observe des signes de souffrance chronique médullaire d'intensité variable. Il s'agit de troubles moteurs de type pyramidal par compression médullaire haute associée à des troubles sphinctériens et, plus rarement, à un déficit de la sensibilité. A ceux-ci sont parfois associés des symptômes irritatifs avec irradiation au niveau des nerfs d'Arnold et, particulièrement dans notre observation, des paresthésies à distribution segmentaire se rapportant aux étages inférieurs de la moelle cervicale. Ces derniers phénomènes semblent être des effets indirects par troubles de la statique de la colonne cervicale inférieure. En effet, dans notre observation personnelle on constate au niveau C₆ - C₇ des altérations radiologiques de type arthrosique.

Les examens du liquide céphalorachidien ne donnent aucun renseignement intéressant : le blocage n'est pas total.

L'exploration radiologique n'a été pratiquée que dans 4 cas de notre série, ainsi que dans notre observation personnelle. Les renseignements donnés sont peu nombreux, fragmentaires et relativement imprécis. SWANBERG précise que l'on n'observe dans son cas pas d'arthrose; il décrit une suppression du contact du processus supérieur articulaire de l'axis avec le processus inférieur de l'atlas. STAMMERS et FRAZER décrivent une cyphose dorsale, une calcification du segment cervico-dorsal du ligament commun longitudinal antérieur et une luxation sans fracture. RAMON rapporte qu'outre la luxation antérieure, il existe un déplacement vers la gauche du bord gauche de l'atlas. WEISSBERG et REINSTEIN observent également un léger déplacement antérieur de l'atlas sur l'axis sans en donner la mesure exacte, associée à une diminution de l'espace vertébral C₁ - C₂. Ces lésions sont accompagnées d'un effacement de la lordose cervicale.

Dans notre cas, l'exploration radiologique systématique a été entreprise. Nous obtenons par celle-ci les informations suivantes sur l'état local : luxation importante antérieure de l'atlas sur

l'axis avec déplacement d'environ 1 cm. Elle nous a permis de suivre les réductions successives, ainsi que la rechute. A la luxation sont associés un effacement de la lordose cervicale et de nombreuses altérations de détail que nous énumérons ici. En effet, ces observations semblent importantes, car à ce jour la littérature ne donne que peu d'informations susceptibles d'éclairer le problème étiologique et pathogénique de la luxation spontanée atlanto-axoïdienne.

En mai 1949, on constate une raideur de la colonne cervicale avec effacement de la lordose physiologique et quelques ostéophytes au niveau de C₆ et C₇. En mai 1950, la luxation antérieure avec déplacement de 1 cm. environ est constatée. Il existe en outre un aspect pointu des bords latéraux des facettes articulaires atlanto-axoïdiennes avec évidence ostéophytose marginale. A gauche, l'interligne articulaire atlanto-occipital est plus étroit qu'à droite avec ostéosclérose subchondrique de cette articulation; il s'agit là probablement d'un processus relevant de la spondylarthrite ankylopoïétique dont souffre le patient.

CHAPITRE V

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

En 1929 déjà, BÉRARD publiait une thèse, à Paris, traitant de la luxation spontanée de l'os occipital sur l'atlas et de l'atlas sur l'axis chez l'enfant. Tous les cas qu'il cite ont montré à l'autopsie des tumeurs blanches, des caries, modifications osseuses graves, purulentes et abcédantes, le plus souvent accompagnées d'une tuberculose pulmonaire; cela ne l'empêche pas, lorsqu'il évoque les causes multiples de cette luxation, de suggérer une explication qui sera reprise plus tard, en l'absence de maladies organiques discernables : « *Il est encore un autre ordre de cause de luxation étrangère à l'articulation; par une pression lente, mais successivement accrue, les ligaments articulaires sont peu à peu relâchés, allongés, et, malgré la solidité de leur organisation, ils ne peuvent plus assurer le contact mutuel des os.* » Dans cet ordre de fait entre la série de 39 enfants réunis et revus par SULLIVAN; ici, la luxation spontanée survient dans 35 cas au cours ou peu après une affection intéressant les voies aériennes supérieures, alors que 4 autres cas intéressent des enfants atteints de rhumatisme articulaire aigu.

Notre propre revue nous montre que dans 4 cas de luxation spontanée atlanto-axoïdienne chez l'adulte il existe une atteinte infectieuse des voies aériennes supérieures, intéressant particulièrement le naso-pharynx et la région amygdalienne; dans cet ordre d'idée, le cas de SWANBERG est particulièrement caractéristique; il s'agit là d'une amygdalite folliculaire aiguë qui impose une amygdalectomie pratiquée quelque temps plus tard; immédiatement après cette intervention, apparaissent des douleurs et une raideur au niveau de la nuque; un contrôle radiologique montre l'existence d'une ostéoarthrite atlanto-axoïdienne. Ce n'est cependant que six mois plus tard que survient la complication par luxation antérieure de l'atlas sur l'axis. La luxation semble être également une complication, d'une détermination inflammatoire au niveau naso-pharyngé, dans les cas de RAMON (flegmon rétropharyngien),

WILSON (catarrhe des voies aériennes supérieures), ainsi que dans le cas de WEISSBERG et REINSTEIN qui lui est très semblable. L'observation de Sir Charles BELL doit être retenue avec une certaine prudence; en effet, l'ulcère pharyngé décrit semble avoir été très profond et l'autopsie a démontré l'existence de lésions destructives au niveau de la charnière atlanto-occipitale et de l'appareil ligamentaire atlanto-axoïdien. Ainsi, nous admettons ici qu'il s'agit en réalité d'une luxation secondaire et non pas spontanée.

Cette série de cas se confond bien avec les observations de maladies de GRISEL décrites chez l'enfant. Sur la base des relations anatomiques, en particulier du système lymphatique, qui existent entre la région cervico-occipitale et le pharynx, on a communément admis qu'il s'agissait de phénomènes inflammatoires par contiguïté, atteignant tout l'appareil ligamentaire de la charnière en question. Si cette explication pathogénique et étiologique paraît satisfaisante quoiqu'elle n'explique pas tous les aspects du problème que pose la luxation antérieure de l'atlas sur l'axis, en particulier les mécanismes de relâchement du ligament transverse, structure très dense, sous l'effet de l'inflammation, elle ne recouvre certainement pas tous les faits de cette série; en particulier nous connaissons par SULLIVAN 4 observations d'enfants où la luxation est survenue au cours d'une affection articulaire aiguë; une telle association nosologique est également observée par FOXE et FRIEDMANN; ici, la luxation est survenue à l'époque d'une rechute de fièvre rhumatismale aiguë dont la première poussée date de quinze ans en arrière; lors des examens pratiqués chez ce patient, on constate la présence d'une endocardite avec activité embolique certaine et prouvée par une lésion cérébrale démontrée. Dans cette deuxième série de faits, il est difficile de faire intervenir le mécanisme d'inflammation par contiguïté à travers le système lymphatique régional; on doit donc admettre qu'il pourrait s'agir ici de processus métastasiant infectieux ou toxiques provoquant le relâchement de l'appareil ligamentaire atlanto-axoïdien.

Enfin, il existe une troisième série de faits qui ne correspondent ni au groupement de GRISEL (torticolis naso-pharyngien), ni à la série de cas où la luxation est associée à un rhumatisme articulaire aigu. Dans ce dernier groupe entre le cas de STAMMERS et FRAZER; ces auteurs indiquent que chez un patient en bonne santé habituelle apparaît, cinq ans avant l'apparition des phénomènes de luxation, des douleurs au niveau de la colonne dorsale

et lombaire avec cyphose; ces phénomènes sont améliorés par le port d'un corset plâtré; puis apparaît une raideur douloureuse de la colonne cervicale, puis, sans cause déclenchante apparente, s'installe une luxation antérieure de l'atlas sur l'axis. Ici, ni dans les antécédents, ni lors de l'admission et dans l'évolution de l'affection, on n'a constaté de phénomènes inflammatoires. L'auteur commente ainsi son cas : la luxation spontanée est survenue progressivement au cours d'une maladie chronique de nature indéterminée. L'origine en est probablement toxique malgré la recherche infructueuse de foyers septiques au cours du séjour hospitalier. Il adopte la théorie du relâchement ligamentaire par bursite entre l'odontoïde et le ligament transverse et parle de luxation-distorsion simultanée à une arthrite non spécifique de la colonne (spondylitis deformans). Cette interprétation est purement hypothétique; il nous paraît ici que l'auteur a été impressionné dans son interprétation par les théories précédemment admises, en particulier par GRISEL. En réalité, le cas de STAMMERS et FRAZER semble être éclairé par notre propre observation. La luxation atlanto-occipitale antérieure survient dans notre cas au cours d'une maladie de Pierre-Marie-Bechterew d'évolution très lente. On sait, à propos de cette maladie, qu'il s'agit d'infiltrations lympho-plasmocytaires et de nécroses fibrinoïdes des capsules articulaires et d'une atteinte étendue du tissu fibreux. L'iritis survient dans 20 % des cas au minimum; des douleurs rhumatismales fugaces constituent les principaux signes précurseurs. Ces dernières sont apparues chez notre patient à l'âge de 26 ans; depuis lors, l'évolution a été parfaitement classique; cependant, quoique théoriquement la détermination au niveau atlanto-axoïdien ne soit pas étonnante, celle-ci constitue une rareté dans l'évolution de la maladie. La tentation de rattacher notre observation au groupe des cas décrits par GRISEL est très forte. En effet, on connaît l'existence au cours de l'évolution d'une amygdalectomie. Cependant, il est bon de souligner ici que celle-ci a été pratiquée longtemps après l'apparition d'une part de la maladie de Pierre-Marie-Bechterew avec détermination sacro-iliaque et dorso-lombaire et, d'autre part, après les premiers symptômes subjectifs douloureux avec blocage au niveau de la colonne cervicale (la raideur douloureuse de la nuque a précédé de 4 mois l'amygdalectomie).

Il est ainsi évident qu'il existe trois groupes d'observations de luxation de l'atlas sur l'axis. 1) Le premier groupe relève

sans conteste de la maladie de Grisel, caractérisée par l'association d'une luxation spontanée et d'affections intéressant les voies aériennes supérieures, en particulier le rhino-pharynx. - 2) De cette série de faits, à notre avis, il faut distinguer d'une façon très nette les observations où la luxation est associée ou concomitante à un rhumatisme articulaire aigu et 3.) celles où elle survient au cours d'une affection rhumatismale chronique (cas de STAMMERS et FRAZER et notre observation personnelle). Nous pensons ici qu'il est nécessaire de renoncer à grouper cette série de faits étiologiques sous la dénomination de maladie de Grisel, dite aussi torticolis naso-pharyngien. En effet, la dénomination de maladie de Grisel implique un mécanisme étiologique; celui-ci ne peut être accepté dans nos deux autres groupes d'observations; il faut donc admettre que l'atteinte de l'appareil ligamentaire articulaire au niveau atlanto-axoïdien peut être d'origine très diverse. A côté des processus de contiguïté par les voies lymphatiques, on observe des lésions inflammatoires et nécrotiques évoluant dans le cadre d'une maladie générale articulaire, chronique (maladie de Pierre-Marie-Bechterew) ou aiguë (rhumatisme articulaire aigu).

Là encore, notre observation nous permet d'apporter quelques documents importants. Les examens biopsiques pratiqués lors de l'intervention avec ostéosynthèse ont mis en évidence :

a) Au niveau postérieur de l'arc de l'atlas, une nécrose sub-totale de la spongieuse qui, par place, est dense. Au niveau de plusieurs trabécules; il n'y a plus d'ostéocytes vivants. Ailleurs les noyaux des ostéocytes sont picnotiques ou fragmentés; il n'y a pas d'apposition, pas de résorption non plus; la moelle hémato-poïétique est adipeuse, sans fibrose ni inflammation.

b) Les fragments du ligament atlanto-occipital présentent des plages de hyalinose étendues, se situant dans les limites normales.

Il est ainsi évident qu'il ne s'agit pas ici seulement d'une atteinte de l'appareil ligamentaire, mais également d'altérations importantes au niveau des structures osseuses. Cette constatation confirme dans l'idée que l'on est en présence d'une affection intéressant globalement le système articulaire dans ses composantes ligamentaires et osseuses (affection ostéofibreuse se situant dans le cadre de la maladie de Pierre-Marie-Bechterew); ces constatations permettent de souligner l'insuffisance des hypothèses for-

mulées jusqu'à maintenant où l'on parle de distension de l'appareil ligamentaire. Cet aspect nouveau permet d'aborder le problème pathogénique. Celui-ci a été résumé d'une façon très claire par AYMÈS en 1954. Il admet qu'il s'agit d'une contracture réflexe des petits muscles sous-occipitaux, occipitaux-atlantoïdiens et axoïdiens des muscles prévertébraux (droit antérieur long du cou) qui, surtout chez le jeune sujet à laxité articulaire marquée, entraîne un déplacement de l'atlas; cette vertèbre se porte brusquement en avant; en outre, il admet une périostite atténuée qui permet la désinsertion des ligaments et la luxation. Il s'agit là d'une prise de position provisoire en attendant les résultats d'examen anatomo-pathologiques qui font encore défaut dans cette série de faits.

CHAPITRE VI

CONCLUSIONS

1. Nous avons rapporté une observation de luxation spontanée de l'atlas sur l'axis survenue chez l'adulte au cours de l'évolution d'une maladie de Pierre-Marie-Bechterew.

2. Nous exposons les résultats obtenus par le traitement conservateur orthopédique associé à une ostéosynthèse.

3. Sur la base d'une revue de la littérature, nous avons étudié l'étiologie de cette affection. Nous démontrons qu'il existe deux séries de faits; d'une part les observations de luxations spontanées associées à une inflammation des voies aériennes supérieures et de ses annexes (torticolis naso-pharyngien, maladie de Grisel classique) et, d'autre part, de luxations spontanées survenues au cours d'une affection générale inflammatoire des appareils articulaires (rhumatisme articulaire aigu, maladie de Pierre-Marie-Bethterew).

4. Ainsi, nous avons démontré que les hypothèses étiologiques et pathogéniques admises après GRISEL (lésions par contiguïté à travers un réseau lymphatique commun) ne peuvent recouvrir tous les faits d'observations. Au point de vue pathogénique, notre observation ne permet pas d'apporter des faits définitifs; cependant, l'examen histologique des biopsies au niveau de l'arc postérieur de l'atlas et du ligament atlanto-occipital montrent une atteinte importante des structures osseuses sous forme de larges nécroses, alors que les ligaments ne présentent pas d'altération histologique appréciable.

BIBLIOGRAPHIE

- AYMES G. : *Formes frustes et formes complètes de la maladie de Grisel*. Actualités de Neuro-Psychiatrie, Livre jubilaire du Prof. H. Roger, Masson et Cie, 1954, 250-257.
- BELL C. : *The Nervous System of the Human Body*. Embracing the Papers Delivered to the Royal Society on the Subject of the Nerves, 1830, N° LXLV, 403.
- BERARD A. : *De la luxation spontanée de l'occipital sur l'atlas et de l'atlas sur l'axis*. Thèse, Paris, 1829.
- BERKHEISEN E. J. et SEIDLER F. : *Nontraumatic dislocations of the atlanto-axial Joint*. J. A. M. A., 1931, 96, 517-523.
- COUTTS M. B. : *Atlanto-epistropheal subluxations*. Arch. Surg., 1934, 29, 297-311.
- DESFOSSES P. : *Un cas de maladie de Grisel - Torticolis naso-pharyngien par subluxation de l'atlas*. Presse méd., 1930, 38, 1179-1180.
- FITZWILLIAMS D. : *Inflammatory dislocation of the atlas*. Brit. M. J., 1934, 2, 107-108.
- FOX E. A. N. et FRIEDMANN L. J. : *Simple lateral luxation of the atlas*. Am. J. Surg., 1930, 8, 831-833.
- GRISEL P. : *Enucléation de l'atlas et torticolis naso-pharyngien*. Presse méd., 1930, 4, 50-53.
- MACKEN J. et MARTIN F. : *Myélopathies tardives des fractures-luxations du rachis cervical méconnues, avec un intervalle libre s'étendant sur de nombreuses années. Etude anatomo-clinique*. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie, 1949, 117, 121-139.
- RAMON L. : *Une énigme*. Presse médicale, 1931, 1, 11-12.
- RAMON L. : *Le mot de l'énigme*. Presse médicale, 1931, 9, 155-156.
- STAMMERS F. A. R. et FRAZER P. : *Spontaneous dislocation of the atlas*. Lancet, 1933, 2, 1203-1205.
- SUDECK P. : *Ueber Drehungsverrenkung des Atlas*. Deutsche Ztschr. f. Chir. 1923, 83, 269-303.

- SULLIVAN A. W. : *Subluxation of the atlanto-axial joint : sequel to inflammation processes of the neck.* Journ. Pediatr. (Am), 1938, 35, 451-464.
- SWANBERG H. : *Anterior dislocation of the atlas following tonsillectomy.* J. A. M. A., 1919, 72, 107-109.
- VOLUTER G. et WERNER A. : *Luxation atlo-axoïdienne antérieure non traumatique chez l'adulte.* Société de Radiologie du Lyonnais, Séance du 4 octobre 1953.
- WATSON-JONES R. : *Spontaneous hyperaemic dislocation of the atlas.* Proc. Roy. Soc. Med., 1932, 25, 586-590.
- WEISSBERG J. et REINSTEIN H. : *Spontaneous dislocation of the atlanto-axial articulation.* The New-York M. Coll. and Flower Hosp. Bull., 1940, 3, 306-308.
- WERNER A. : *Sur un cas de luxation antérieure atloïdo-axoïdienne non traumatique.* Rev. O. N. O., 1952, 24, p. 249.
- WERNER A. et NAZ E. : *Du traitement de la luxation atloïdo-axoïdienne; à propos d'un cas adulte de Maladie de Grisel.* J. Suisse de Méd., 1935, 12, 285-290.
- WILSON M. J., MICHELE A., JACOBSON E. : *Spontaneous dislocation of the atlanto-axial articulation, including a report of a case with quadriplegia.* J. of Bone and Joints Surg., 1940, 22, 698.
-

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	5
CHAPITRE PREMIER : HISTORIQUE	7
CHAPITRE II : RAPPEL ANATOMIQUE	11
CHAPITRE III : OBSERVATION PERSONNELLE	14
CHAPITRE IV : SÉMÉIOLOGIE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE	26
CHAPITRE V : ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE	30
CHAPITRE VI : CONCLUSIONS	35
BIBLIOGRAPHIE	37
